L’hémophilie en salle d’urgence

Un manuel d’instructions pour les professionnels de la santé

2e édition

Rédigé par le Groupe des infirmières en hémophilie de la région VI, É.-U.
Éditeurs : Karen Wulff, inf. ; Susan Zappa, inf., CPN, CPON ; Mack Womack, inf.-
Adapté pour le Canada par la Societé canadienne de l’hémophilie.

Déterminer si le patient a :
Hémophilie A ou une déficience de facteur VIII (8)
Hémophilie B ou une déficience de facteur IX (9)

Traumatisme de la tête (p. 4)
Toujours administrer une dose importante de facteur.

Saignements muqueux (p. 12)
Administrer une dose habituelle de facteur et d'antifibrinolytiques.

Écharpes, attelles, plâtres
Au besoin pour saignements articulaires

Saignements articulaires (p. 6)
Administrer une dose habituelle pour un saignement traité tôt.
Administrer une dose importante pour un saignement avancé.

Éviter les injections intramusculaires, car elles pourraient entraîner un saignement musculaire.

Saignements à l’abdomen (p. 10)
Traumatisme (p. 23)
Administrer une dose importante de facteur.

Béquilles
Saignements de la hanche, du genou ou de la cheville

Lacérations mineures ou ecchymoses
Pas de traitement

Glace, bandage compressif
Saignements articulaires

Canadian Hemophilia Society
We're all related by blood.
Société canadienne de l'hémophilie
Nous sommes tous liés par le sang.

Dose habituelle

Hémophilie A ou déficience de facteur VIII (8)

Déficience sévère/ modérée :

Entrez votre posologie recommandations ici

Déficience légère

Entrez votre posologie recommandations ici

Hémophilie B ou déficience de facteur IX (9)

Déficience sévère/ modérée/ légère :

Entrez votre posologie recommandations ici

Dose importante

Hémophilie A ou déficience de facteur VIII (8)

Déficience sévère/ modérée/ légère :

Entrez votre posologie recommandations ici

Hémophilie B ou déficience de facteur IX (9)

Déficience sévère/ modérée/ légère :

Entrez votre posologie recommandations ici

Entrez vos informations de contact ici

Table des matières

Introduction 1

Connaissances de base sur l'hémophilie 2

Traumatisme de la tête 4

Saignement articulaire 6
Signes et symptômes, aspiration, articulation disloquée

Saignement des muscles et des tissus mous 8
Syndrome des loges, muscle ilio-psoas

Saignement gastro-intestinal ou génito-urinaire 10
Muscle de la paroi abdominale, hématurie

Saignement des muqueuses 12
Antifibrinolytiques, épistaxis, rétropharyngé

Administration du facteur 16
Reconstitution, dosage, types de facteurs

Accès intraveineux 18
Site d'administration, prophylaxie, dispositifs d'accès veineux

Procédures invasives / tests de laboratoire / radiographie 20
Fractures, lacérations, ponctions lombaires et artérielles

Autres médicaments 22
Antidouleurs, vaccinations

Urgence ou traumatisme 23
Morsure, brûlure, chute, fracture, plaie par balle, accident automobile, infarctus du myocarde, traumatisme oculaire, plaie profonde

Inhibiteurs 24
Définition, traitement

Droits d'auteurs© 1999 The Nursing Group of Hemophilia Region VI, É.-U.
Tous droits réservés. Permission accordée de photocopier pour des fins éducatives seulement.

Tous les noms commerciaux et noms de produit utilisés dans le présent document sont des appellations commerciales, des marques de service, des marques de commerce ou des marques déposées de leurs propriétaires respectifs. Ces termes sont utilisés dans le présent document uniquement à des fins éditoriales et ne doivent pas être considérés comme ayant une incidence sur leur validité.

Centres de traitement de l'hémophilie Canada

COLOMBIE-BRITANNIQUE

Hemophilia Program of British Columbia
(Adultes)
St. Paul's Hospital
Vancouver (Colombie-Britannique)
Tél. : 604 806-8855 / 1 877 806-8855

Pediatric Hemophilia/Hematology
BC Children's Hospital
Vancouver (Colombie-Britannique)
Tél. : 604 875-2345, poste 5334
Téléavertisseur : 604 875-2161
Après les heures normales : 604 875-2161

ALBERTA

Southern Alberta Hemophilia Program
(Pédiatriques)
Alberta Children's Hospital
Calgary (Alberta)
Tél. : 403 955-7311
Après les heures normales : 403 955-7211

Bleeding Disorders Program (Adultes)
Foothills Hospital
Calgary (Alberta)
Tél. : 403 944-4057
Après les heures normales : 403 944-1110

Comprehensive Centre for Bleeding Disorders
University of Alberta Hospitals
Edmonton (Alberta)
Tél. : 780 407-6588
Téléavertisseur : 780 445-1683

SASKATCHEWAN

Saskatchewan Bleeding Disorders Program
Royal University Hospital
Saskatoon (Saskatchewan)
Tél. : 306 655-6504
Après les heures normales : 306 655-1000

MANITOBA

Manitoba Bleeding Disorders Program
Health Sciences Centre
Winnipeg (Manitoba)
Tél. : 204 787-2465
Téléavertisseur : 204 787-2071, poste 3346

ONTARIO

Hemophilia Program
Hamilton Health Sciences Corporation
McMaster Division
Hamilton (Ontario)
Tél. : 905 521-2100, poste 75978 / 75970
24 h/24 : 905 521-2100, poste 76443

Bleeding Disorders Program
London Health Science Centre
Victoria Hospital
London (Ontario)
Tél. : 519 685-8500, poste 53582
Téléavertisseur : 519 685-8500, poste 15358

Hemophilia Program
Thunder Bay Regional Health
Science Centre
Thunder Bay (Ontario)
Tél. : 807 684-6550

Comprehensive Hemophilia Care Centre
St. Michael's Hospital
Toronto (Ontario)
Tél. : 416 864-5129
Téléavertisseur : 416 685-9404
Après les heures normales : 416 864-5431

Hemophilia Program
Hospital for Sick Children
Toronto (Ontario)
Tél. : 416 813-5871
Téléavertisseur : 416 377-9716
Après les heures normales : 416 813-7500

Hematology Clinic
Children's Hospital of Eastern Ontario
Ottawa (Ontario)
Tél. : 613 737-7600, poste 2368

Regional Comprehensive Care Centre
for Hemophilia & Hemostasis (Adultes)
Ottawa Hospital, Gen. Campus
Ottawa (Ontario)
Tél. : 613 737-8252

Hemophilia Program, Sudbury &
North-Eastern Ontario
Laurentian Site of HRSRH
Sudbury (Ontario)
Tél. : 705 523-7059

South Eastern Ontario Regional
Inherited Bleeding Disorders Program
Kingston General Hospital, Douglas 3
Kingston (Ontario)
Tél. : 613 549-6666
Après les heures normales : 613 548-3232

QUÉBEC

Clinique de l'hémophilie
CHUS - Hôpital Fleurimont
Sherbrooke (Québec)
Tél. : 819 346-1110, poste 14560

Clinique de l'hémophilie
Hôpital pour enfants de Montréal
Montréal (Québec)
Tél. : 514 412-4420

Clinique de l'hémophilie - 1er vidéotron
Hôpital Sainte-Justine
Montréal (Québec)
Tél. : 514 345-4931, poste 6031
Téléavertisseur : 514 415-5573
Après les heures normales : 514 345-4788

Centre québécois pour les inhibiteurs
de la coagulation
Centre d'hémophilie – 1er vidéotron
Hôpital Sainte-Justine
Montréal (Québec)
Tél. : 514 345-2360

Centre régional de l'hémophilie de l'est
du Québec
Hôpital de l'Enfant-Jésus
Québec (Québec)
Tél. : 418 649-5624
Après les heures normales : 418 649-0252

NOUVEAU-BRUNSWICK

Corporation des soins de santé du sud-est
Clinique de l'hémophilie
Moncton (Nouveau-Brunswick)
Tél. : 506 857-5465 / 857-5467
Téléavertisseur : 506 558-7158

Clinique des troubles héréditaires de
la coagulation
Hôpital régional de Saint Jean
Saint-Jean (Nouveau-Brunswick)
Tél. : 506 648-7286

NOUVELLE-ÉCOSSE

Pediatric Bleeding Disorder Clinic
IWK Health Centre
Halifax (Nouvelle-Écosse)
Tél. : 902 470-8752 / 470-8819
Téléavertisseur : 902 470-8888, poste 1982
Après les heures normales : 902 470-8888

Hereditary Bleeding Disorders
Program (Adultes)
Victoria General Hospital Site
QE II Health Sciences Centre
Halifax (Nouvelle-Écosse)
Tél. : 902 473-5612

TERRE-NEUVE

Hemophilia Program
Eastern Health Corporation
Health Sciences Centre, Janeway Site
St. John's (Terre-Neuve-et-Labrador)
Tél. : 709 777-4388
Après les heures normales : 709 777-4292

Objectif

Le but de ce guide est d'améliorer la prise en charge de l'hémophilie en fournissant au personnel de salle d'urgence un matériel permettant de comprendre l'hémophilie et son traitement. Ce manuel poursuit trois objectifs :

- promouvoir la compréhension des aspects complexes du traitement de l'hémophilie ;
- fournir une base de référence pour le personnel de salle d'urgence ;
- favoriser la communication entre la salle d'urgence, le centre de traitement de l'hémophilie et le patient ou sa famille.

Usage

Ce guide présente, dans un format standard, l'information nécessaire à l'évaluation et au traitement des urgences chez les patients hémophiles. Le guide a été divisé en sections traitant des divers systèmes et types de complications. Nous vous invitons à consulter la section qui vous intéresse. Les illustrations figurant sur les pages de gauche vous procurent l'information importante sous forme d'une synthèse. Le texte repris sur la page de droite fournit davantage de détails concernant la présentation des symptômes hémorragiques, leurs complications éventuelles et l'attitude thérapeutique à adopter.

Il vous est recommandé de prendre contact avec le centre de traitement de l'hémophilie du patient ou un spécialiste en hématologie pour tout épisode hémorragique inhabituel.

À l'attention de l'équipe médicale en charge :

Ce manuel est destiné aux professionnels de santé dont certains sont probablement peu familiers avec le traitement de l'hémophilie. Il contient uniquement *des lignes de conduite, des recommandations et des suggestions.* La responsabilité du diagnostic et du traitement incombe au médecin responsable de la prise en charge du patient.

Connaissances de base sur l'hémophilie

Définition

L'hémophilie est une maladie génétique qui se caractérise par un déficit partiel ou l'absence complète dans le plasma de l'une des protéines nécessaires à la coagulation sanguine. Il en résulte un allongement du processus de coagulation. Le déficit en facteur VIII (8) [Hémophilie A ou classique] et en facteur IX (9) [Hémophilie B ou maladie de Christmas] sont les formes les plus fréquentes classiquement décrites sous le terme d'hémophilie. L'hémophilie affecte surtout les hommes à la suite de son mode de transmission lié au chromosome X.

Les conséquences de l'hémophilie

L'hémophilie altère la formation d'un caillot formé de fibrine. Il en résulte l'apparition d'un caillot instable. Les personnes hémophiles ne saignent pas plus rapidement que les personnes non hémophiles. Elles présentent des saignements qui persistent davantage. Des pertes sanguines importantes peuvent en être la conséquence si le traitement est instauré trop tardivement.

Incidence

On estime que l'hémophilie affecte à travers le monde une naissance sur 7 500 nouveau-nés de sexe masculin. Toutes les races et toutes les ethnies sont affectées de façon égale. Le déficit en facteur VIII (8) est quatre fois plus fréquent que le déficit en facteur IX (9). Les symptômes et la transmission génétique de l'hémophilie A et B sont identiques.

Sévérité

La sévérité des saignements chez les patients hémophiles dépend du degré du déficit en facteur de la coagulation. Les concentrations des facteurs VIII (8) et IX (9) de la coagulation dans le plasma sont normalement comprises entre 50 et 150 %.

Les patients présentant moins de 1 % de facteur VIII (8) et de facteur IX (9) sont considérés comme présentant une forme **sévère** d'hémophilie. Les épisodes hémorragiques sont fréquents et affectent particulièrement les articulations. Les hémorragies se produisent spontanément ou après un traumatisme.

Les patients présentant des taux de facteurs compris entre 1 et 5 % sont considérés comme souffrant d'une forme **modérée** d'hémophilie. Ces patients peuvent présenter des hémorragies à la suite d'un traumatisme mineur. Elles ne souffrent généralement pas d'hémorragies spontanées. À la suite d'épisodes répétés d'hémorragies dans une même articulation, les hémophiles modérés peuvent présenter des hémorragies spontanées dans cette articulation.

Les patients présentant un taux de facteur supérieur à 5 % sont considérés comme présentant une forme **légère** d'hémophilie. Ces patients ne présentent des hémorragies qu'après un traumatisme sévère ou à l'occasion d'une intervention chirurgicale. Certaines jeunes filles et femmes porteuses (appelées porteuses symptomatiques) peuvent avoir des taux de facteur VIII (8) ou IX (9) abaissés et présenter des symptômes classiquement rencontrés chez les hémophiles légers.

Les sites de saignements sérieux

Les sites anatomiques où des hémorragies sérieuses peuvent se produire en menaçant la vie, un membre ou une fonction vitale importante sont :

- **la cavité crânienne**
- **la moelle épinière**
- **la gorge**
- **la cavité abdominale**
- **les membres**
- **les yeux**

Les hémorragies à ces endroits exigent une évaluation et une intervention rapides. Elles ont les caractéristiques suivantes :

- **elles se produisent dans un espace clos ;**
- **elles peuvent entraîner la compression de tissus vitaux ;**
- **elles peuvent entraîner le décès, la perte d'un membre ou d'une fonction de l'organisme.**

Traitement

Le traitement des épisodes hémorragiques implique en première intention le remplacement du facteur déficient. Cela nécessite l'administration intraveineuse d'un concentré commercial du facteur de la coagulation. La posologie, le recours à d'autres médications et à d'autres interventions médicales dépend du site et de la sévérité de l'épisode hémorragique. Dès que la thérapie substitutive a été instaurée, les examens et interventions nécessaires peuvent être entrepris.

La famille

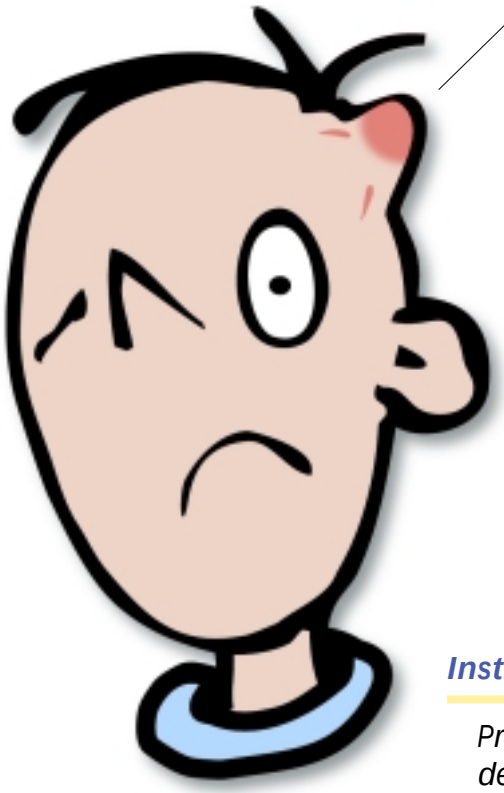
Les patients hémophiles et leurs parents connaissent bien le traitement de la maladie. Il faut dès lors s'enquérir de leur avis et le prendre en compte. La plupart des familles hémophiles sont bien formées et informées sur le plan médical et ne doivent pas être considérées comme des novices.

Il est recommandé d'interroger le patient ou sa famille à propos de l'administration de tout concentré de facteur préalable à l'admission en salle d'urgence. Si du concentré a été administré, la dose et l'heure d'administration doivent être prises en compte. Une dose supplémentaire de facteur peut être nécessaire en fonction du délai écoulé et de la sévérité de l'hémorragie. Il est en outre souhaitable de prendre connaissance des coordonnées du spécialiste et du centre de traitement de l'hémophilie où le patient est habituellement suivi et de prendre contact avec ces personnes pour tout épisode hémorragique inhabituel.

Traumatisme de la tête

Traiter tout traumatisme de la tête qu'il soit oui ou non accompagné d'une enflure.

Avant tout, administrer une dose importante de facteur de la coagulation*. **Dans un second temps, réaliser les tests diagnostiques** tels qu'un CT-Scan et un examen neurologique.*



Instructions lors de la sortie du patient

Prendre contact avec le centre de traitement de l'hémophilie ou le spécialiste hématologue du patient en vue d'assurer un suivi des doses à administrer.*

Informer le centre d'hémophilie ou l'hématologue du patient de tout signe clinique ou symptôme.

***Mettre par écrit les instructions de traitement et de suivi pour une période de deux semaines** (plutôt que des instructions pour une période de 24 à 48 heures).*

**Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.*

L'hémorragie intracrânienne (HIC) est la première cause de mortalité d'origine hémorragique chez les hémophiles de tout âge. Sans diagnostic et traitement précoces, la mort ou l'apparition de déficits neurologiques sévères sont possibles. L'HIC peut se produire spontanément sans antécédent de traumatisme. Les symptômes neurologiques peuvent ne pas être évidents compte tenu du fait que les saignements peuvent être lents et se produire sous forme de suintements hémorragiques.

Traitement

Tout traumatisme significatif au niveau de la tête, avec ou sans hématome, doit être traité rapidement par une dose importante en facteur de coagulation* avant toute manoeuvre diagnostique.

Imagerie diagnostique

Faire en sorte qu'un CT Scan soit réalisé en urgence après qu'une dose importante en facteur* a été administrée afin d'exclure une HIC. Informer l'hématologue du patient ou son centre d'hémophilie de l'admission en salle d'urgence et du diagnostic.

Hospitalisation probable

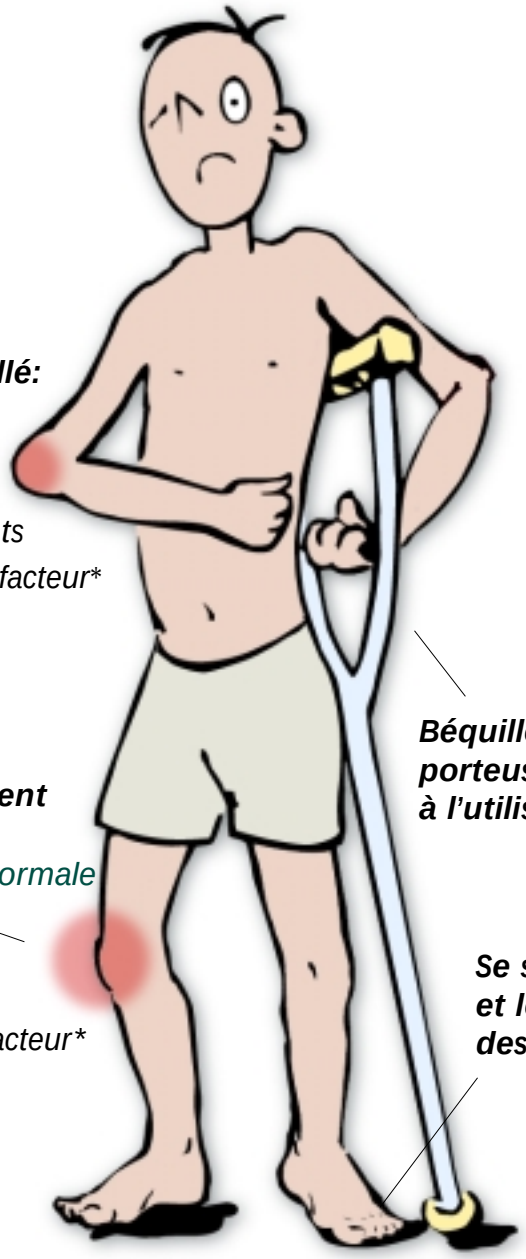
Le patient doit être hospitalisé pour observation s'il a été victime d'un traumatisme sévère au niveau de la tête ou s'il présente des signes neurologiques tels que maux de tête de sévérité croissante, irritabilité, vomissements, manifestations épileptiques, troubles visuels, déficit neurologique focal, raideur de nuque, altération de la conscience. Les patients avec antécédents d'HIC sont davantage à risque de récidives hémorragiques.

Instructions

Si le patient rentre chez lui, recommander à la famille un suivi attentif en vue de détecter l'apparition de tout signe ou symptôme de détérioration neurologique et en informer l'hématologue. Prendre contact avec l'hématologue afin qu'il assure le suivi du traitement.

**Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.*

Saignement articulaire



Saignement articulaire installé:

- *chaleur*
- *douleur*
- *enflure*
- *limitation des mouvements*

*Traitement: dose impor tante en facteur**

Signes précoces de saignement dans une articulation:

- *picotement, sensation anormale*
- *douleur*
- *limitation des mouvements*

*Traitement : dose habituelle de facteur**

Béquilles pour les articulations porteuses et instructions quant à l'utilisation des béquilles.

Se souvenir que les orteils et les doigts sont également des articulations.

Instructions à la sortie

Pour les prochaines 24 heures :

- *GREC (Glace, Repos, Élévation, bandages Compressifs)*
- *Écharpe ou plâtre si un soutien est nécessaire (par exemple, attelle pour les chevilles)*

Suivi assuré par le centre de traitement d'hémophilie ou l'hématologue du patient.

**Voir tableau des doses*

Les hémorragies dans les articulations (hémarthroses) et les muscles sont caractéristiques de l'hémophilie. Elles peuvent se produire spontanément sans antécédents de traumatisme. Le patient peut être incapable d'identifier un événement spécifique responsable de l'hémorragie.

Les patients hémophiles peuvent saigner dans tout espace articulaire. Toutefois, les articulations les plus fréquemment atteintes sont les coudes, les genoux et les chevilles. Les hémorragies peuvent se produire au niveau des épaules et des hanches. Lorsque les épisodes hémorragiques se répètent, le tissu synovial s'épaissit et des vaisseaux sanguins plus fragiles se développent. Un cycle vicieux de saignements répétés s'instaure et l'articulation touchée devient une articulation cible. Finalement, les saignements répétés intra-articulaires entraînent une forme d'arthrite chronique caractérisée par une destruction du cartilage et de l'os sous-jacent dont résulte une diminution de la fonction et de la mobilité de l'articulation.

Signes cliniques et symptômes

Les signes extérieurs de saignement articulaire sont la diminution des mouvements, l'enflure, la chaleur, la rougeur au-dessus et autour de l'articulation. Le patient peut se plaindre d'une sensation de bouillonnement et de picotement sans que des signes cliniques particuliers ne soient présents. Les symptômes plus tardifs sont une sensation de plénitude au sein de l'articulation et des douleurs modérées à sévères en fonction de l'aggravation du saignement.

Traitement

Certains patients peuvent se présenter en salle d'urgence afin de bénéficier d'un traitement alors qu'ils n'ont pas de signe extérieur apparent si ce n'est une perte de mouvement et que leurs seuls symptômes consistent en douleurs et sensations articulaires désagréables. Cette symptomatologie est typique d'un saignement articulaire récent dont le traitement à ce stade précoce est optimal. Le patient doit recevoir au plus vite une dose habituelle de facteur* dans le but de minimiser la douleur et la destruction articulaire. Une douleur importante, une enflure et une immobilité de l'articulation évoquent une hémorragie articulaire bien installée qui se produit lorsque le sang comble l'espace articulaire. Les symptômes qui suggèrent qu'une hémorragie est prise en charge tardivement exigent le recours à une dose importante*.

Administrer le facteur avant toute procédure diagnostique telle que la réalisation de radiographies. Si une hémorragie articulaire est traitée précocement avant l'apparition de tout signe extérieur, dans ce cas, le besoin et le coût liés à des administrations ultérieures peuvent être réduits voire évités. Avant que toute articulation démise ne soit remise en place, il faut administrer une dose importante de facteur*.

Ponction articulaire : prudence !

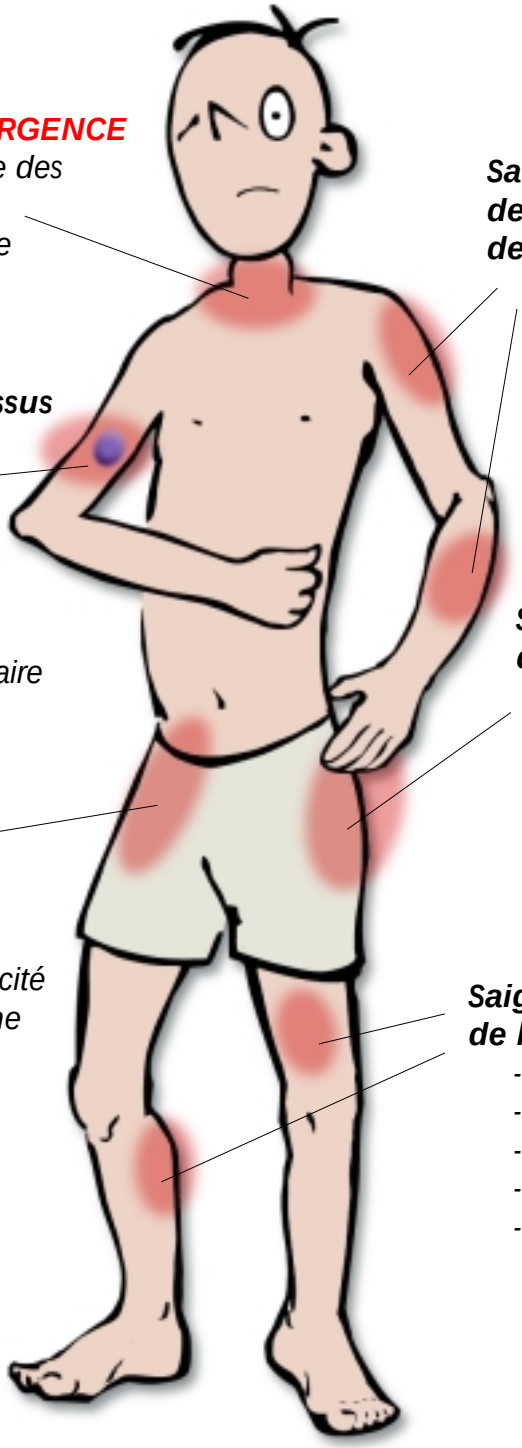
Les hémorragies articulaires chez les patients hémophiles ne sont généralement pas traitées par l'aspiration de l'articulation. Cette procédure fait davantage plus de mal que de bien en créant un nouveau site de saignement. Si une aspiration articulaire est jugée nécessaire, comme dans un cas de suspicion d'infection articulaire, l'aspiration doit être réalisée par un chirurgien orthopédique travaillant en étroite collaboration avec un centre de traitement de l'hémophilie. L'hématologue doit être consulté en vue de déterminer la dose de facteur nécessaire avant et après l'aspiration.

Sortie de l'hôpital et suivi

À la sortie de l'hôpital, le patient hémophile présentant une hémorragie intra-articulaire doit être informé de la nécessité de conserver l'articulation affectée au repos, d'élever le membre et d'appliquer de la glace localement. Un soutien supplémentaire de l'articulation peut être obtenu par l'enrobage dans un bandage compressif. Pour ce qui est des saignements dans les chevilles, un plâtre adapté peut être mis en place. Des béquilles sont utiles pour décharger les articulations des membres inférieurs où des hémarthroses se sont produites. Le suivi doit être réalisé au sein du centre de traitement d'hémophilie ou par l'hématologue du patient au plus tôt.

*Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.

Saignement des muscles et des tissus mous



Enflure du cou : URGENCE
- *atteinte possible des voies aériennes*
- *dose importante de facteur**

Hémorragies dans les tissus mous et hémorragies superficielles
- *absence de déficit fonctionnel*
- *sensibilité, absence de douleur sévère*
- *pas de facteur nécessaire*

Hémorragie du muscle ilio-psoas
- *fléchissement de la hanche*
- *douleur ou incapacité d'étendre la hanche du côté atteint*
- *dose majeure de facteur requise**

Saignement du muscle deltoïde et des muscles de l'avant-bras
- *dose de facteur habituelle**
- *dose importante* si suspicion d'un syndrome des loges*

Saignement au niveau des muscles fessiers
- *douleur*
- *dose habituelle de facteur**
- *dose importante* si la jambe du côté atteint présente des troubles de sensibilité ou une enflure*

Saignement au niveau de la cuisse et du mollet
- *douleur*
- *avec ou sans enflure*
- *perte de mobilité*
- *dose habituelle de facteur**
- *dose majeure* si suspicion d'un syndrome des loges*

Instructions à la sortie de l'hôpital

- *repos*
- *glace*
- *défense de porter le poids sur le membre affecté*
- *suivi par le centre de traitement de l'hémophilie ou l'hématologue du patient*

**Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.*

Signes, symptômes et sites

Les muscles constituent un site fréquent d'hémorragie chez le patient hémophile. Tout ensemble musculaire peut être affecté. Une chaleur locale accompagnée de douleur et de gonflement musculaire justifie d'administration d'une dose habituelle de facteur*. Les sites habituels de saignement sont le bras, l'avant-bras, la cuisse et les muscles des mollets. Les jeunes enfants peuvent présenter des hémorragies au niveau du pli de l'aine et des muscles fessiers. Les muscles de la paroi abdominale et les muscles ilio-psoas sont également des sites habituels de saignement. Les muscles abdominaux ne présentent habituellement pas de gonflement apparent même s'ils peuvent contenir une quantité importante de sang. Les patients qui se plaignent de douleur dans le pli de l'aine ou dans le bas du ventre, surtout lorsque des signes de compression nerveuse sont présents, présentent probablement une hémorragie du muscle ilio-psoas. Ces patients doivent être examinés en urgence par un spécialiste et être éventuellement hospitalisés pour observation et traitement substitutif par facteur*. Le signe distinctif d'une hémorragie du muscle ilio-psoas est une attitude en flexion de la hanche du côte atteint associée à une incapacité d'étendre la hanche.

Les conséquences des hémorragies musculaires

Les hémorragies musculaires peuvent entraîner des conséquences sérieuses si elles ne sont pas rapidement traitées. Des pertes sanguines très importantes peuvent se produire au sein des ensembles musculaires importants. L'hémorragie musculaire exerce une pression sur les nerfs et les vaisseaux sanguins. Si elles ne sont pas traitées, ces hémorragies peuvent entraîner des conséquences fonctionnelles irréversibles telles qu'une chute du pied ou une contracture du poignet. Il est dès lors important que le spécialiste hématologue du patient soit consulté avant toute éventuelle manœuvre chirurgicale. La plupart des saignements musculaires répondent bien au traitement médical et n'exigent pas de fasciotomie. Cette dernière procédure entraîne généralement des complications pour le patient et exige une quantité énorme de facteur lors du suivi postopératoire, nettement plus importante que lorsque le patient a été traité médicalement.

Traitement et poursuite des soins

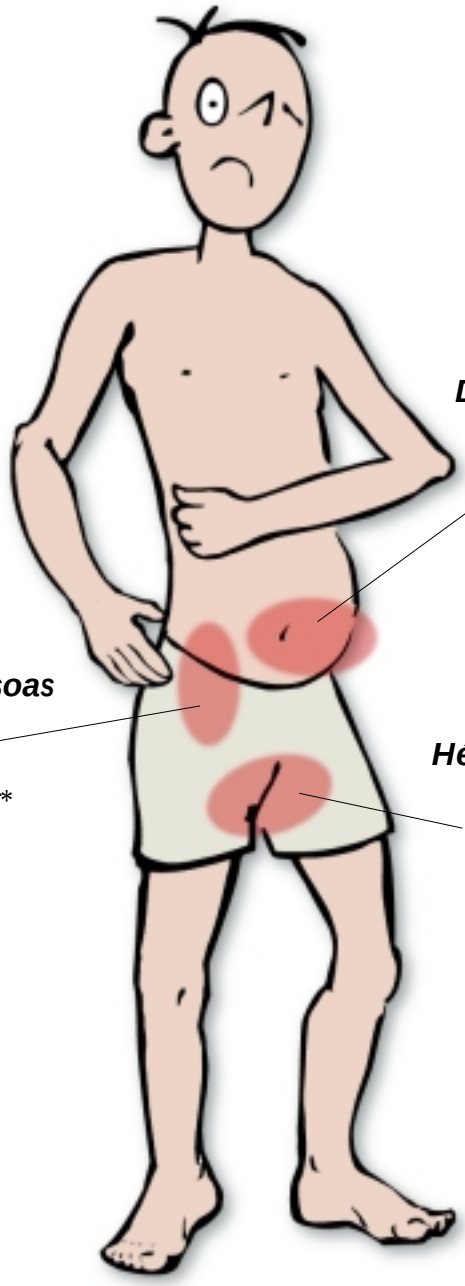
La plupart des saignements musculaires sont traités par une dose habituelle de facteur*. Les hémorragies survenant dans les larges groupes de muscles abdominaux et les muscles ilio-psoas doivent être traitées par une dose importante de facteur*. Le repos et l'application de glace sont utiles. Le patient doit être dirigé le plus rapidement possible vers son centre de traitement de l'hémophilie ou chez son hématologue pour suivi. **En cas de suspicion de syndrome des loges ou de compression nerveuse, le patient doit être examiné en urgence par le spécialiste et hospitalisé.**

Hémorragies dans les tissus mous et hémorragies superficielles

Les saignements dans les tissus mous n'exigent habituellement pas de traitement agressif. Les hématomes superficiels peuvent apparaître à n'importe quel endroit du corps et ne doivent pas être traités s'ils ne menacent pas la fonction et la mobilité du membre.

Saignement gastro-intestinal ou génito-urinaire

Les nausées et les vomissements peuvent indiquer une hémorragie intracrânienne de même que des troubles digestifs.



Douleur abdominale
- *traiter immédiatement avec un dose importante de facteur**
- *méléna*
- *hématémèse*

Hémorragie du muscle ilio-psoas
- *flexion de la hanche*
- *douleur à l'extension*
- *dose importante de facteur**

Hématurie
- *repos au lit pour une durée de 24 heures*
- *apport liquidien*
- *consulter le centre de traitement de l'hémophilie ou le spécialiste hématologue*

Instructions à la sortie

- *apport liquidien pour hématurie*
- *repos*
- *ne pas soulever de charges*
- *signaler tout symptôme*
- *suivi par le centre de traitement de l'hémophilie ou le spécialiste hématologue*

**Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.*

Présentation initiale

La douleur abdominale aiguë chez le patient hémophile peut avoir plusieurs origines telles que l'hématome au niveau du tube gastro-intestinal (spontané ou secondaire à un traumatisme), une pseudotumeur, une hémorragie du muscle ilio-psoas ou rétropéritonéal. L'hémorragie peut également être due à la présence d'hémorroïdes ou à la migration d'un calcul rénal. Il faut en informer le centre de traitement de l'hémophilie ou le spécialiste hématologue.

Les patients admis en salle d'urgence avec une douleur abdominale ou localisée dans les flancs, ou qui présentent du méléna ou une hématémèse, doivent être rapidement pris en charge afin de bénéficier d'un examen médical immédiat et recevoir un traitement substitutif consistant en une dose importante de facteur*. Après l'administration du traitement substitutif, les investigations telles que le bilan radiologique et les procédures endoscopiques peuvent être réalisées.

Un traumatisme abdominal et des événements bénins tels qu'une quinte de toux ou des efforts de vomissement peuvent précipiter une hémorragie intra-abdominale. La perte sanguine peut être importante et précéder tout signe clinique et tout symptôme. Les enfants peuvent présenter des hémorragies lors d'un épisode de gastro-entérite, d'une invagination intestinale ou à la suite de la présence d'un diverticule de Meckel.

Le port d'objets lourds, la chute à bicyclette et l'extension de la hanche peuvent précipiter des hémorragies au niveau de la paroi abdominale, du muscle ilio-psoas et de l'espace rétropéritonéal.

Symptômes

Les symptômes d'hémorragie au niveau des muscles de la paroi abdominale (droits, pectoraux, grands droits, obliques) sont la présence d'une masse palpable et une rigidité locale accompagnée de douleur. Une hémorragie dans la cavité abdominale peut se produire simultanément et demeurer insoupçonnée pendant plusieurs jours tout en occasionnant une chute progressive de l'hémoglobine. Une rupture du foie, de la rate, du pancréas doit être envisagée lorsque l'hémoglobine chute de façon abrupte dans le décours d'un traumatisme.

Lorsque le patient présente des nausées et des vomissements sans cause évidente, il faut envisager le diagnostic d'hémorragie intracrânienne. Il faut s'informer des antécédents de traumatisme crânien, rechercher des troubles de la conscience et la présence d'autres signes et symptômes neurologiques et envisager la réalisation d'un CT Scan cérébral.

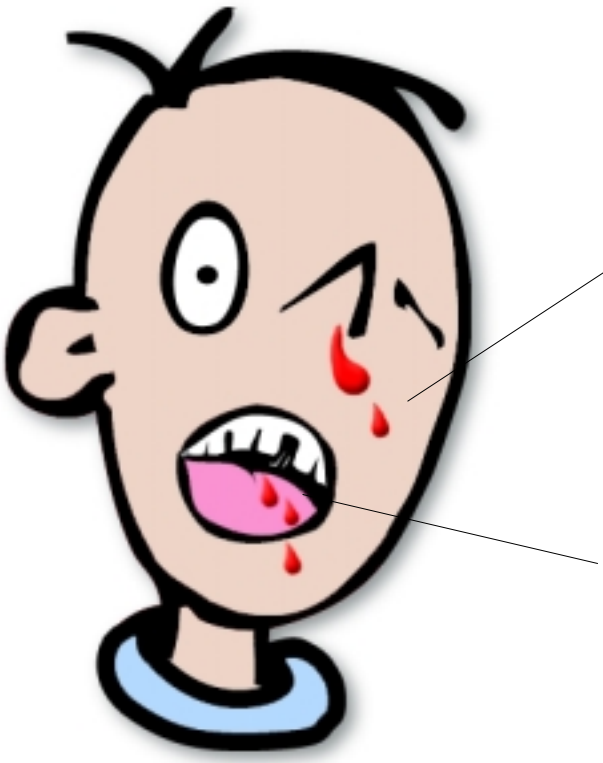
Hémorragie génito-urinaire

L'hématurie est généralement inquiétante pour le patient mais rarement sérieuse. Il faut recommander au patient de rester alité et de boire abondamment au cours des 24 heures qui suivent. Une hématurie persistante peut nécessiter une dose de routine de facteur*. Les antifibrinolytiques sont contre-indiqués lors d'épisodes hématuriques. Il faut prendre contact avec le spécialiste hématologue.

Une hémorragie du scrotum peut se produire après un traumatisme, surtout chez les plus jeunes patients. Il faut perfuser une dose de routine* et la famille doit prendre contact avec le spécialiste hématologue pour assurer le suivi.

Saignement des muqueuses

Une consultation chez le dentiste ou le spécialiste ORL peut être requise.



Les saignements de nez peuvent être contrôlés par d'autres mesures. *Consultez le tableau intitulé « contrôle des épistaxis», p. 14.*

Les hémorragies dans la cavité buccale (gencives, dents, frein de la langue, lacération de la langue) nécessitent l'administration de facteur et d'antifibrinolytiques. *Consultez la section antifibrinolytiques, p. 15.*

Les antifibrinolytiques ne sont habituellement pas disponibles dans toutes les pharmacies. Les pharmacies associées aux centres de traitement de l'hémophilie seront capables de délivrer l'ordonnance.

Instructions à la sortie

Les patients doivent être suivis par leur centre de traitement de l'hémophilie ou par leur spécialiste hématologue le lendemain.

Informer le patient des points suivants : contrôle des épistaxis, antifibrinolytiques, modifications nécessaires du régime alimentaire (pp. 14-15).

Les saignements des surfaces muqueuses nécessitent une prise en charge médicale en salle d'urgence dans certaines circonstances.

Les patients qui doivent recevoir du facteur sont ceux qui :

- présentent des hémorragies importantes et prolongées ;
- ont eu un traumatisme de la bouche, de la langue ou du nez ;
- ont une enflure importante au niveau de la bouche ou de la gorge ;
- présentent des difficultés respiratoires ;
- éprouvent des difficultés à avaler.

Le patient peut ignorer la raison de ses symptômes et du saignement. L'origine peut être un traumatisme ou l'hémorragie peut être spontanée. Si l'on suspecte un obstacle au niveau des voies aériennes, le patient doit recevoir immédiatement une dose importante de facteur*. Après qu'une élévation du taux de facteur a été obtenue, d'autres interventions, y compris des investigations invasives, peuvent être réalisées.

Il ne faut pas qu'un patient hémophile doive patienter pour recevoir une dose de facteur. Plus longue sera l'attente, plus important sera le saignement. Si l'hémorragie se produit dans un espace clos, l'accumulation de sang endommage les tissus environnants, entraîne une obstruction des voies aériennes et majore la douleur.

Épistaxis

Un patient présentant une épistaxis qui est incapable de contrôler le saignement lui-même nécessite une dose de facteur* et un traitement antifibrinolytique (acide tranexamique). Il faut s'assurer que le patient sait comment contrôler et interrompre l'hémorragie. (Consulter le tableau à la p. 14.)

Cavité orale

L'hémorragie de la cavité buccale peut être difficile à contrôler. Le patient aura probablement besoin de facteur. Une seule perfusion d'une dose de routine de facteur* peut temporairement interrompre le saignement. Les caillots se dissolvent toutefois normalement après 3 à 5 jours et le saignement peut alors récidiver. Le patient doit pouvoir disposer d'antifibrinolytiques. Un régime alimentaire adapté doit être instauré lors du traitement par facteur (Voir le tableau à la p. 15.)

L'éruption ou la perte de dents peut se compliquer d'hémorragie. Cette complication est plus fréquente lors de la chute de dents. Une consultation auprès d'un dentiste peut être nécessaire. Une dose de facteur de routine* sera nécessaire avant l'extraction. La déchirure du frein de la langue ou une coupure de la langue nécessitent l'administration d'une dose de routine*.

Rétropharyngé

Après l'administration d'une dose importante de facteur*, un suivi, des radiographies et une admission hospitalière peuvent être requis.

Contrôle des épistaxis

Recommander au patient de :

1. *Moucher son nez en douceur afin d'éliminer le mucus et les caillots instables qui interfèrent avec l'hémostase.*
2. *Pencher la tête en avant de telle sorte que le sang sortira des narines et non en arrière vers la gorge.*
3. *Appliquer, pendant 15 minutes, une pression soutenue du côté qui saigne.*
4. *Relâcher la pression afin de voir si le saignement a cessé, moucher les caillots.*
5. *Si le saignement persiste, appliquer de nouveau une pression pendant 5 minutes supplémentaires.*
6. *Une dose de routine de facteur* ou d'antifibrinolytiques peut être requise (voir la page suivante).*
7. *Pendant l'hémorragie ou lorsque le saignement a pris fin, vaporiser ou appliquer deux gouttes d'adrénaline d'un vaporisateur nasal ou de gouttes nasales du côté qui saigne. Ces traitements peuvent être utilisés à domicile à la demande.*
8. *Recommander au patient d'introduire de la vaseline dans les narines afin que les muqueuses restent souples et humides et de prévenir la formation de croûtes qui peuvent se déchirer avec une récidive des saignements.*
9. *Une consultation en ORL peut être nécessaire en vue d'une éventuelle cautérisation d'un vaisseau.*

**Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.*

Antifibrinolytiques

Les antifibrinolytiques peuvent être indiqués en cas de saignement nasal ou oral. L'amicar et le cyklokapron sont des agents antifibrinolytiques. Chacun de ces agents peut être prescrit en cas de saignement muqueux pour promouvoir l'adhésion du caillot en association avec une dose habituelle de facteur de la coagulation. Dans certains cas, ils peuvent être prescrits sans facteur de coagulation.*

Amicar *- acide aminocaproïque*

Dose recommandée

Enfant : dose orale de 50 à 100 mg/kg (ne pas excéder 4 grammes) toutes les 6 heures pendant 3 à 10 jours

Adulte : dose orale de 3 - 4 grammes toutes les 6 heures pendant 3 à 10 jours

Cyklokapron *- acide tranexamique*

Dose recommandée

Enfant et adulte : dose orale de 25 mg/kg toutes les 8 heures pendant 3 à 8 jours

Ces médicaments doivent être donnés tout au long de la journée afin de maintenir les concentrations sanguines constantes.

Les patients peuvent se procurer ces médicaments auprès des pharmacies (il est possible qu'il y ait un délai de 24 heures avant que le médicament ne soit disponible) ou parfois au Centre de traitement de l'hémophilie. Il est aussi possible que le patient en ait une réserve à la maison.

Le suivi doit être réalisé par le centre de traitement d'hémophilie ou par l'hématologue du patient.

Les agents locaux tels que la thrombine topique et le Gelfoam peuvent être utilisés pour aider à contrôler des hémorragies muqueuses.

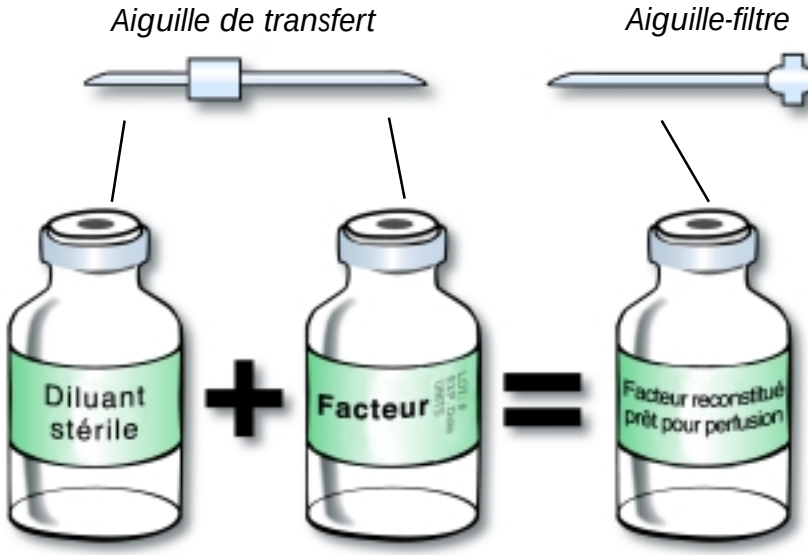
Des antibiotiques et des antidouleurs peuvent aussi être prescrits.

Modifications du régime alimentaire

Recommandations pour le patient :

1. *L'alimentation doit se limiter à la consommation d'aliments mous, frais ou tièdes jusqu'à guérison complète. Les aliments recommandés sont : gelées, boissons non gazeuses, sorbets, soupes tièdes, petits pots pour bébé, aliments mixés ou en purée, pâtes.*
2. *Éviter les produits laitiers et les aliments à base de lait. Les aliments laitiers peuvent favoriser la rupture des caillots ainsi que l'apparition de nausées et de vomissements si le patient a préalablement avalé du sang.*
3. *Éviter l'utilisation d'une paille. La pression négative lors de la succion peut déloger le caillot et léser le site de saignement.*
4. *Éviter les aliments durs tels que les croustilles, le popcorn et les tacos.*

Reconstitution du facteur



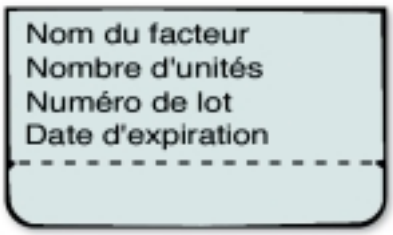
Remarque : Aspirer le facteur reconstitué dans la seringue. Jeter l'aiguille - filtre après avoir aspiré le facteur.

Le volume peut être de 2,5, de 5 ou de10 ml.

*Exemples : facteur antihémophilique (FAH) ou facteur VIII (8)**
Monoclonal ou recombinant

*Facteur IX (9)**
Monoclonal ou recombinant

Couvercle de la boîte



Les instructions pour la reconstitution et la vitesse d'administration figurent sur la notice. *Notez le numéro de lot, la date d'expiration, le nom commercial du concentré de facteur et le nombre total d'unités perfusées.*

Le patient peut exiger l'emballage afin de mettre à jour son carnet de bord.

À certains patients, il a été recommandé d'apporter le facteur non reconstitué aux urgences afin de réduire le délai d'administration et le coût. Occasionnellement, les patients apporteront le facteur reconstitué après tentative infructueuse de traitement au domicile. Vous êtes prié d'aider le patient à se perfuser de façon à permettre au patient ou à sa famille d'administrer le facteur qui a été préparé, si moins de trois heures se sont écoulées depuis la reconstitution.

 **Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.*

Dosage

Sur chaque flacon de concentré de facteur, l'activité est exprimée en unité internationale (UI, exemple : 287 UI). La dose à administrer dépend du poids du patient exprimé en kilogrammes (kg)*.

Important !

Il s'agit d'exemples. Prière de consulter la page du dosage des facteurs pour les concentrations de facteur à obtenir telles qu'elles sont déterminées par le centre de traitement de l'hémophilie.

Facteur VIII (8). La dose est calculée suivant la formule

1 UI/kg = une augmentation de 2 % de l'activité en facteur VIII (8)
50 UI/kg = une correction de 100 % (exemple)

Facteur IX (9) : La dose est calculée suivant la formule

1 UI/kg = une augmentation de 1 % de l'activité en facteur IX (9)
80 UI/kg = une correction de 80 % (exemple)

Le contenu **total** des flacons reconstitués pour une perfusion doit être utilisé, même si la quantité dépasse la dose calculée. Une dose plus importante prolongera la période au cours de laquelle les anomalies de la coagulation seront corrigées. Compte tenu du coût, **les concentrés de facteur de coagulation ne doivent jamais être jetés !**

La demi-vie du facteur VIII (8) est de 8 à 12 heures, la demi-vie du facteur IX (9) est de 18 à 24 heures.

Types de facteur

Recombinant

Concerne les concentrés de Facteur VIII (8) ou IX (9) produits par biotechnologie et qui ne sont pas dérivés du plasma.

Haute pureté / monoclonal – origine plasmatique

Concerne des concentrés de facteur VIII (8) ou IX (9) de haute activité spécifique et de haute pureté obtenus par l'utilisation de techniques de chromatographie d'affinité.

Pureté intermédiaire – origine plasmatique

Concerne des concentrés de facteur VIII (8) ou IX (9). Certains contiennent du facteur von Willebrand et sont utilisés pour le traitement de la maladie de von Willebrand.

Facteur IX (9) et concentré du complexe prothrombinique – produit plasmatique

Contient également certains autres facteurs de la coagulation et de petites quantités de facteurs activés de la coagulation. Utilisés pour le traitement de l'hémophilie B et chez certains patients ayant développé un inhibiteur contre le facteur VIII ou le facteur IX. Lorsque ce concentré est utilisé pour traiter un patient ayant un inhibiteur du Facteur VIII (8), la posologie est de 75 UI/kg dans toutes les circonstances. Si le patient apporte du concentré de complexe prothrombinique, vérifiez s'il s'agit d'un déficit en facteur IX ou en facteur VIII compte tenu du fait que la posologie est différente.

Concentrés du complexe prothrombinique activé – produit plasmatique

Les concentrés du complexe prothrombinique sont activés intentionnellement de telle sorte qu'ils contiennent du facteur IX (9), du facteur VIII (8), etc. pour le traitement uniquement des patients avec inhibiteur contre le facteur VIII (8). Les noms commerciaux sont Autoplex et FEIBA^{MC} (*Factor Eight Inhibitor Bypassing Agent*).

*Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.

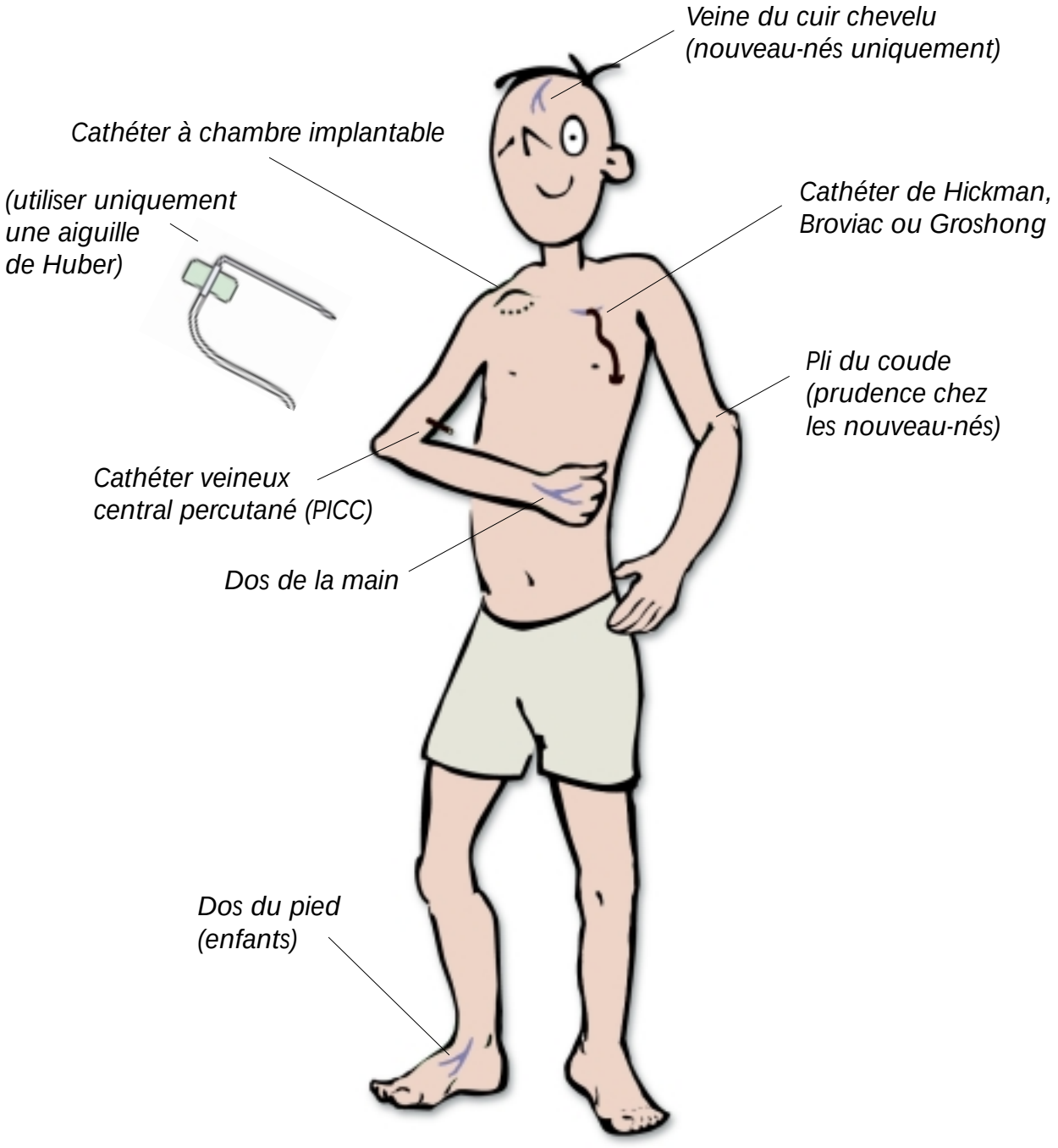
Accès intraveineux

Ne pas utiliser le membre atteint ou traumatisé
pour mise en place d'un accès veineux.

Ne pas utiliser de voie jugulaire ou fémorale
sauf en cas de circonstances menaçant la vie du patient.

Utiliser des aiguilles à ailettes 25 G ou 23 G.
Après ponction, appliquer une compression et un bandage.

Consultez la section concernant l'administration de facteur (pp. 16 - 17) pour de plus amples renseignements.


Veine du cuir chevelu (nouveau-nés uniquement)
Cathéter à chambre implantable
(utiliser uniquement une aiguille de Huber)
Cathéter de Hickman, Broviac ou Groshong
Pli du coude (prudence chez les nouveau-nés)
Cathéter veineux central percutané (PICC)
Dos de la main
Dos du pied (enfants)

L'accès intraveineux chez le patient hémophile ne diffère pas fondamentalement de celui chez un autre patient. L'utilisation d'aiguilles à ailettes 23 G ou 25 G est préférable, surtout chez les enfants.

Sites d'accès veineux

Les sites à envisager pour une perfusion intraveineuse périphérique sont :

- le dos de la main ;
- le pli du coude (prudence chez les nouveau-nés compte tenu du risque de syndrome des loges) ;
- le dos du pied (nouveau-nés et enfants) ;
- les veines du cuir chevelu (nouveau-nés uniquement).

Les veines du pli de l'aine et du cou sont contre-indiquées sauf en cas de situations mettant en jeu la vie du patient.

La perfusion IV ***ne doit pas*** être débutée au niveau du membre traumatisé ou affecté. La zone traumatisée doit être mobilisée le moins possible et, si possible, pas du tout.

Dispositifs d'accès veineux

Certains dispositifs d'accès veineux sont fréquemment utilisés dans le cadre du traitement de l'hémophilie :

Port périphérique
Cathéter central externe : ex. : Hickman, Broviac ou Groshong
Cathéter à chambre implantable (Port-a-cath)
Cathéter veineux central percutané (PICC) selon les instructions de l'institution

Irrigation d'héparine

Il est recommandé d'irriguer au moyen d'héparine tout type de dispositif d'accès veineux (excepté pour les Groshong qui sont uniquement irrigués avec une solution saline physiologique). Vérifiez avec le patient ou l'institution du patient la quantité d'héparine à administrer pour réaliser l'irrigation. Si cela n'est pas possible, suivre les instructions de votre institution pour ce qui est de la dose et de la concentration d'héparine à administrer. Cette petite quantité d'héparine ne sera pas néfaste pour le patient (souvenez-vous que vous venez de lui administrer du facteur).
Le dispositif veineux doit rester perméable. Cela est obtenu par l'administration d'héparine.

Le patient en prophylaxie

Certains patients hémophiles bénéficient de doses « prophylactiques » de traitement substitutif à raison d'un jour sur deux ou de deux à trois fois par semaine. Cette information doit être demandée au patient. Les patients disposent parfois de dispositifs d'accès veineux. Pour cette raison, assurez-vous que les patients ne disposent pas d'un tel dispositif avant de mettre en place une perfusion *périphérique*.

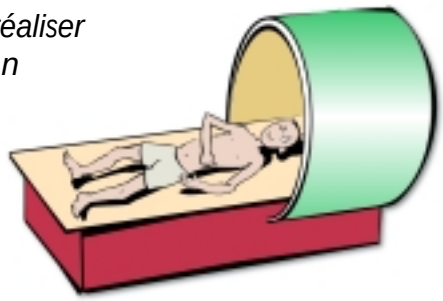
Un bilan radiologique et des tests de laboratoire ne sont pas indiqués pour un saignement articulaire ou musculaire.

Traumatisme crânien

(Consulter p. 5.)

*Avant tout, administrer une dose importante de facteur**...*

... puis réaliser le CT-scan



Fracture

*Avant tout, administrer une dose importante de facteur**...*

... puis appliquer un plâtre.

Instructions à la sortie

Le patient doit être revu au centre d'hémophilie ou par le spécialiste hématologue le lendemain.

Traumatisme crânien : Fournir au patient les recommandations d'usage après un traumatisme crânien (le patient doit être suivi pendant deux semaines plutôt que 48 heures).

Sutures : Rappeler au patient qu'il aura besoin d'une dose de routine pour l'enlèvement des sutures.

Labo rayons-x

**Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.*

En général, les patients hémophiles qui présentent une hémorragie aiguë nécessitent uniquement l'administration de facteur. Aucune autre procédure ne doit être entreprise à moins qu'il n'y ait une indication particulière. Dans toute circonstance, la perfusion de ***facteur ne doit jamais être retardée*** si une hémorragie est suspectée. Retarder la perfusion de facteur augmente la sévérité de l'hémorragie au prix d'une plus grande morbidité.

Tests de laboratoire

Si la seule plainte consiste en une hémorragie aiguë articulaire ou musculaire, aucun test de laboratoire n'est nécessaire. Si une hémorragie gastro-intestinale, un large hématome musculaire, un saignement dans la cavité buccale est suspecté, une numération-formule sanguine est utile afin de déterminer le degré d'anémie. La mesure des taux de facteurs et la recherche d'inhibiteurs ne sont pas nécessaires pour le traitement en urgence. ***L'administration de facteur ne doit pas être retardée dans l'attente des résultats des analyses.***

Radiographies et autres examens radiologiques

En tout premier lieu, administrer du facteur, puis juger si des examens par imagerie sont indiqués. Se souvenir que l'enflure d'une articulation ou d'une extrémité est généralement la conséquence d'une hémorragie et pas d'une fracture. Des radiographies de l'articulation peuvent servir à documenter l'hémarthrose mais sont généralement inutiles pour détecter une hémorragie précocement (c'est à ce moment que le traitement est optimal). Le patient se rendra compte de l'hémarthrose avant que des modifications radiologiques ne soient présentes.

Un CT Scan de la tête (voir p. 5) est nécessaire en cas de probable hémorragie au niveau de la boîte crânienne. Cet examen permet d'évaluer la localisation et l'extension de l'hémorragie et permettra de guider le traitement ultérieur. Avant tout, administrer une dose majeure de facteur.

Fractures

Administrer une dose majeure de facteur* substitutif, puis réaliser le bilan radiologique et remettre les os en place.

Lacérations et sutures

Les sutures et les agrafes doivent être utilisées comme chez tout autre patient. Si la lacération est suffisamment sévère que, pour exiger des sutures, le patient devra préalablement recevoir une dose de routine*, prendre contact avec le spécialiste hématologue pour ce qui est des instructions thérapeutiques. Pour l'enlèvement des sutures, une dose de routine* est généralement requise.

Procédures invasives

Les procédures invasives doivent être réalisées si elles sont médicalement indiquées, par exemple une ponction lombaire en cas de symptômes suggestifs d'une méningite. Cependant, une dose majeure de facteur* doit être administrée avant que la procédure invasive ne débute.

Ponctions artérielles et ponctions veineuses

Ne pas faire de ponction artérielle à moins qu'il n'y ait pas d'autre option possible. Si une ponction artérielle est nécessaire, une dose majeure de facteur* devra être administrée ***avant*** de faire la ponction.

La ponction veineuse (voir p. 19) peut être réalisée à tout endroit. Les mains sont généralement un site de choix et un traitement substitutif n'est pas nécessaire. Éviter d'introduire l'aiguille en profondeur pour atteindre des veines profondes. Appliquer une pression pendant plusieurs minutes après la ponction.

Autres médicaments

Pression et glace après injection

Les médications habituelles

Les patients hémophiles peuvent recevoir les médications d'usage (par exemple les antidouleurs, les antibiotiques, etc.) qui n'interfèrent pas avec la coagulation sanguine. Il faut éviter les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), l'acide acétylsalicylique et tout produit qui contient des dérivés de l'aspirine.

Les médicaments pour la fièvre et la douleur

L'acétaminophène (paracétamol, tylenol) peut être administré pour contrôler la fièvre et la douleur. Les narcotiques et les opioïdes sont fréquemment recommandés pour contrôler la douleur qu'éprouve le patient hémophile. ***Éviter les injections intramusculaires pour les antibiotiques, les antidouleurs et les vaccinations compte tenu du risque d'hémorragie musculaire.***

Voies d'administration

Il faut donner la préférence aux médications qui peuvent être administrées *per os*, par voie sous-cutanée ou intraveineuse. Les vaccinations courantes et contre le tétanos doivent être administrées ***par voie sous-cutanée.*** Si une vaccination contre la rage est nécessaire, un spécialiste de l'hémostase doit être consulté afin de déterminer les perfusions de facteur nécessaires.

Lors de toute ponction, il est recommandé d'appliquer une pression et de la glace afin de réduire le saignement dans les tissus mous et les muscles.

Prudence

Certains patients hémophiles peuvent présenter une maladie du foie secondaire à une hépatite. Utiliser avec prudence les médications qui peuvent exercer une toxicité hépatique. D'autres patients peuvent être sous d'autres traitements pour des complications liées à l'hémophilie telles que l'infection par le VIH ou les virus de l'hépatite B ou C. Soyez bien conscients des risques potentiels d'interactions médicamenteuses sévères.

Urgences ou traumatismes

De nombreuses urgences peuvent survenir chez le patient hémophile comme chez tout autre patient. Les plus fréquentes sont :

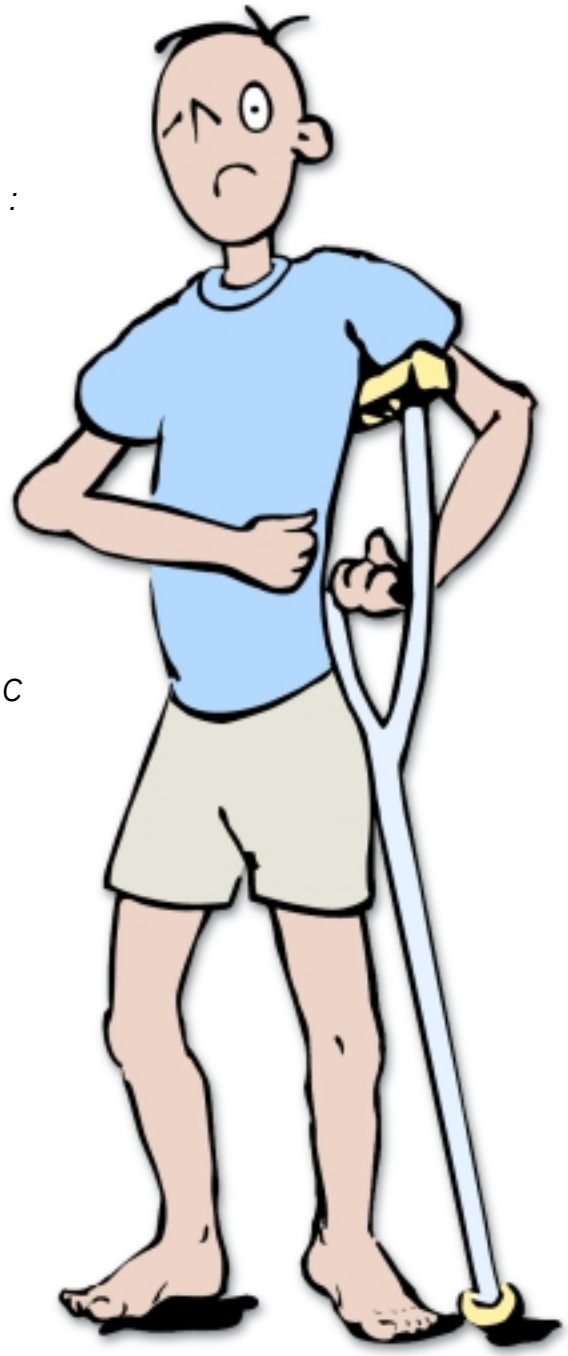
- Morsures animales
- Brûlures
- Chutes
- Fractures
- Plaies par balle
- Accidents automobiles
- Infarctus du myocarde
- Traumatismes oculaires
- Blessures lors de ponctions
- Dislocation articulaire

Traitement

Une dose importante de facteur* doit être perfusée aussi tôt que possible (avant toute investigation, radiographies, débridement, sutures, etc.)

**Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.*

Contacter le centre de traitement de l'hémophilie du patient ou son hématologue compte tenu de la complexité de la prise en charge des inhibiteurs.



Inhibiteurs fortement répondeurs

Les produits utilisés pour traiter les hémorragies :

Concentrés de complexe prothrombinique (contenant du facteur IX)

Utilisés pour les patients avec déficits en facteur VIII (8) ou IX (9), par exemple Konyne 80, Proplex, Profilnine

Concentrés activés du complexe prothrombinique

Par exemple Feiba, Autoplex

Autres produits utilisables

Facteur VIII porcin (8), par exemple Hyate C

Facteur VII (7) activé recombinant, par exemple Novoseven/Niastase

Inhibiteurs faiblement répondeurs

Le type de facteur et la posologie sont variables.
La dose peut être deux à trois fois la dose habituelle.*

 **Voir tableau des doses à l'intérieur de la page couverture.*

Définition

Un inhibiteur est un anticorps que certains patients hémophiles développent et qui est dirigé contre le facteur VIII (8) ou IX (9). Ces anticorps neutralisent l'activité procoagulante du facteur, contrebalançant l'effet désiré de la perfusion du concentré de facteur.

Comment les inhibiteurs sont-ils quantifiés ?

Les laboratoires expriment la présence d'un inhibiteur en termes d'unités Béthesda (BU). Une unité Béthesda correspond à la quantité d'anticorps qui détruit la moitié du facteur VIII dans un mélange égal de plasma du patient et de plasma normal après un délai de deux heures.

Inhibiteurs faiblement répondeurs

La mesure est inférieure à 10 unités Béthesda.

Inhibiteurs fortement répondeurs

La mesure est supérieure à 10 unités Béthesda. La perfusion de concentrés de facteur précipite l'apparition des anticorps inhibiteurs, entraînant une augmentation du nombre d'unités Béthesda.

Quand faut-il suspecter la présence d'inhibiteurs ?

Suspecter la présence d'inhibiteurs si le saignement ne s'interrompt pas après plusieurs administrations de facteur.

Consulter l'hématologue du patient si la présence d'inhibiteurs est connue ou suspectée avant d'entreprendre tout traitement. Prendre soin également de demander au patient et à sa famille s'ils ont été précédemment informés de la présence d'un inhibiteur.

Traitement des inhibiteurs

La prise en charge des inhibiteurs est difficile même pour l'hématologue expérimenté. Prendre contact avec le spécialiste ou le centre de traitement de l'hémophilie lorsque ces patients se présentent en salle d'urgence pour bénéficier d'un traitement. Une hémorragie chez un patient avec inhibiteur peut rapidement entraîner des complications mettant en danger la vie du patient ou l'intégrité de ses membres si une prise en charge par des experts n'est pas assurée.

Remerciements

L'hémophilie en salle d'urgence a été rédigé par **le Nursing Group of Hemophilia Region VI** (AR,LA,OK,TX) É.U., dans le but d'faciliter l'accès aux soins pour les patients hémophiles en salle d'urgence. **La Societé canadienne de l'hémophilie** (SCH) tient à remercier le groupe des infirmières en hémophilie de la région VI (ÉU) d'avoir permis à la SCH d'adapter ce manuel pour le Canada. La SCH tient à souligner la contribution des personnes suivantes :

Les infirmières des centres de traitement de l'hémophilie de la Region VI :

Cook Children's Medical Center, Ft. Worth, TX

Gulf States Hemophilia Diagnostic and Treatment Center, Houston, TX

Hemophilia Center of Arkansas, Little Rock, AR

Louisiana Comprehensive Hemophilia Care Center, New Orleans, LA

North Texas Comprehensive Hemophilia Center, Adult Program, Dallas, TX

North Texas Comprehensive Hemophilia Center, Pediatric Program, Dallas, TX

The Oklahoma Center for Bleeding Disorders, Oklahoma City, OK

South Texas Comprehensive Hemophilia Center, San Antonio, TX

L'équipe de production :

Chef de projet : Art Gardner. Illustrations : Mark Gilmore. Couleurs : Heather Swaim, Graphisme et mise en page : Art Gardner, Mark Gilmore. Illustrations additionnelles : Bob Aul

Traducteur :

Cedric Hermans, M.D., MRCP(R.-U.), Ph.D.
Haemostasis Unit, Cliniques universitaires Saint-Luc, Catholic University of Louvain, Brussels, Belgique

Révision :

Adaption de la traduction pour le Canada :
Lucie Lacasse, inf.
Hôpital d'Ottawa, ON

Production de la version française :
Jane Churchill

Commanditaires

La SCH aimerait aussi remercier les commanditaires suivants pour leurs dons généreux qui ont rendu possible la publication du guide *L'hémophilie en salle d'urgence*.

Bayer

CANADIAN BLOOD SERVICES
SOCIÉTÉ CANADIENNE DU SANG

novo nordisk®

Canadian Hemophilia Society
We're all related by blood.
Société canadienne de l'hémophilie
Nous sommes tous liés par le sang.